

Eventración diafragmática.

Una causa excepcional de dificultad respiratoria neonatal

DRES. DORAIDA CANO ¹, EDUARDO PEROTTI ¹, OSVALDO BELLO ¹, PEDRO PARADA ¹,
JORGE FERREIRA (h) ¹, GLORIA ALONSO ¹, MIGUEL ESTEVAN ²

1. Médicos pediatras de Cooperativa Asistencial Médica de Lavelleja (CAMDEL). Minas. Lavelleja. Uruguay.

2. Médico imagenólogo del Centro Hospitalario Pereira Rossell. Montevideo, Uruguay.

Recibido: 13/2/01

Aceptado: 17/4/01

Resumen

El síndrome de dificultad respiratoria del neonato es una entidad común en el niño de pretérmino, pero menos frecuente en el recién nacido que alcanzó la maduración pulmonar. Una causa excepcional de síndrome de dificultad respiratoria del neonato la constituye la eventración diafragmática, causada por una injuria del nervio frénico o por una deficiencia muscular congénita del diafragma. Se presenta el caso clínico de un recién nacido con síndrome de dificultad respiratoria del neonato que evolucionó favorablemente, en el que la imagenología evidenció una eventración diafragmática que luego permaneció asintomática sin tratamiento quirúrgico.

Se destacan los elementos que permitan el diagnóstico diferencial entre hernia diafragmática, parálisis frénica, deficiencia muscular congénita del diafragma y las controversias respecto a las indicaciones de plicatura del diafragma en pacientes libres de síntomas.

Palabras clave: RECIÉN NACIDO
EVENTRACIÓN DIAFRAGMÁTICA

Resumo

O síndrome de dificuldade respiratória do recém-nascido é uma entidade comum no prematuro, porém menos frequente no recém-nascido que atingiu a maturidade pulmonar. Uma causa excepcional de síndrome de dificuldade respiratória do recém-nascido é constituída pela eventração diafragmática, causada pela lesão do nervo frênico ou por uma deficiência muscular congênita do diafragma. Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido com síndrome de dificuldade respiratória do recém-nascido, que teve uma evolução favorável, no qual o raio X evidenciou uma eventração diafragmática que permaneceu sem sintômas sem tratamento cirúrgico. Destacam-se os elementos que permitam o diagnóstico diferencial entre eventração diafragmática, paralisia frênica, deficiência muscular congênita do diafragma e as controversias referentes às indicações de fechamento do diafragma em pacientes livres de sintômas.

Palabras chave: RECÉM-NASCIDO
EVENTRAÇÃO DIAFRAGMÁTICA

Introducción

El síndrome de dificultad respiratoria del neonato (SDRN), es una entidad común en el niño de pretérmino, pero menos frecuente en el recién nacido que alcanzó la maduración pulmonar.

Puede responder a múltiples causas, entre las cuales la más habitual es el déficit de surfactante. Una causa excepcional de SDRN la constituye la eventración diafragmática (ED).

En el recién nacido la parálisis de un hemidiafragma responde habitualmente a una alteración del nervio frénico (NF) vinculada a un traumatismo del parto y más raramente a otra entidad que se presenta de forma aislada: la deficiencia muscular congénita del diafragma (DMCD), cuya causa no está definitivamente aclarada ⁽¹⁻³⁾.

Si bien la presentación clínica de la ED es menos dramática que la de la hernia diafragmática aquella también puede asociarse a hipoplasia pulmonar ipsilateral o contralateral si el mediastino está desplazado. Pueden presentarse síntomas gastrointestinales (náuseas y vómitos) y/o dificultad respiratoria que demande asistencia ventilatoria mecánica.

La compresión pulmonar basal puede determinar atelectasia, y bronconeumonía como complicación ⁽¹⁾. Ocasionalmente el neonato permanece asintomático y el diagnóstico puede hacerse de forma fortuita en una etapa avanzada de la infancia al realizar un estudio radiológico de tórax ^(3-5,8). El diagnóstico de sospecha surge cuando se comprueba una elevación del hemidiafragma en la radiografía de tórax y debe confirmarse mediante una radioscopia o una ecografía de tórax ⁽¹⁾.

La ED puede cursar sin síntomas y no requerir reparación quirúrgica ^(4,12), pero cuando es iatrogénica y se asocia a otras alteraciones malformativas cardiorrespiratorias es de rigor el tratamiento con plicatura del diafragma ^(2-4,6,7,10,11).

También cuando existe una gran eventración del diafragma que interfiere en el desarrollo y en la función pulmonar la intervención quirúrgica es de orden, aunque el paciente no tenga sintomatología ^(8,9,11). El diagnóstico ecográfico prenatal de las alteraciones diafragmáticas puede mejorar su pronóstico ⁽¹³⁾.

Caso clínico

Fecha de nacimiento: 7 de octubre de 2000.

Una madre de 35 años, sana, con antecedentes de tres partos normales, cursó una cuarta gestación bien controlada, con flujo vaginal en el último trimestre y cuadro gripal en la última semana de gestación. Por parto vaginal normal, con rotura artificial de membranas intraparto y líquido amniótico claro, se obtuvo un producto de sexo femenino, con una puntuación de Apgar 9/10, con un peso de 3.250 g, una talla de 49 cm, un perímetro cefálico de 33cm y 36 semanas de edad gestacional clínica. A la hora de vida, estando con su madre en alojamiento conjunto la recién nacida presentó breve episodio de cianosis del que se recuperó espontáneamente, instalando posteriormente un síndrome de dificultad respiratoria (Silverman 6), con una frecuencia respiratoria de 88 por minuto, por lo que debió ser admitida en la nursery. Recibió oxigenoterapia, lográndose una saturación de hemoglobina de 97% con una FiO₂ de 0,3. La frecuencia cardíaca era de 160 latidos por minuto, sin soplos, con pulsos presentes y buen tiempo de recoloración. El examen neurológico fue normal, el abdomen no estaba distendido y el borde inferior hepático se palpaba a 3 cm del reborde costal, consistencia normal.

A las 6 horas de vida se obtuvo radiografía de tórax ([figura 1](#)) que evidenció elevación del hemidiafragma derecho, sin imágenes hidroaéreas intratorácicas anormales, ni desviación mediastinal, con transparencia pulmonar y silueta cardíaca normales. A las 18 horas de vida retrocedió el síndrome de dificultad respiratoria y se interrumpió la oxígeno terapia.

A las 30 horas de vida presentó dos nuevos episodios de cambios en la coloración cutánea con las características de trastornos vasomotores, con presencia de cianosis, acompañados de depresión neuropsíquica, sin movimientos anormales. Estos episodios no se reiteraron al reinstaurar la oxígeno terapia.

Laboratorio

Glóbulos blancos: 7.500 elementos/mm³, neutrófilos: 54%, linfocitos: 39%, hematócrito: 54%. Hemoglobina: 18 g/l, plaquetas: 286.000 elementos/mm³. Líquido cefalorraquídeo: aspecto hemorrágico sin coágulos. Sobrenadante límpido, sedimento hemático, glucosa 0,40 g/l, proteínas: 0,26 g/l. Citología: abundantes glóbulos rojos, en su mayoría conservados y escasos leucocitos. Bacteriológico. Directo: escasos leucocitos, no se observan bacterias. Cultivo: estéril.

Glucemia: 0,77 g/l, calcemia: 10,5 mg%. Urocultivo: estéril. Hemocultivos (2): estériles. Proteína C reactiva: positiva 1/8 (método cualitativo).

Ecocardiograma y Doppler color: CIA tipo ostium secundum pequeña sin repercusión hemodinámica.

Electrocardiograma: ritmo sinusal, bloqueo de rama derecha. Trazado normal.

A las 48 horas de vida la evolución clínica era satisfactoria, sin requerimientos de oxígeno. No reiteró episodios de cianosis, se alimentó con pecho directo a demanda, y al quinto día de vida se otorgó el alta a domicilio en buenas condiciones clínicas.

Durante el primer mes de vida se realizaron controles médicos sucesivos y radiografía de tórax ([figura 2](#)).

Clínicamente estuvo asintomática, con buen progreso ponderal (1.070 gramos de incremento a los 37 días de vida).

A los 45 días de vida se realizó radioscopia y ecografía torácica que evidenció deformidad sectorial del hemidiafragma derecho en su sector medio; el sector anterior y posterior se movilizaban simétricamente con el contralateral, el sector medio se movilizaba en menor grado. El diagnóstico imagenológico fue de *debilidad sectorial de hemidiafragma derecho*.

Discusión y conclusiones

El caso comunicado es el de un recién nacido producto de un parto normal, sin trauma obstétrico, que presentó un SDRN transicional probablemente vinculado a un mal funcionamiento del hemidiafragma derecho. Los hallazgos radiológicos anormales y los otros estudios que descartaron infección connatal orientaron el diagnóstico.

La sobreelevación del hemidiafragma derecho en el neonato responde más habitualmente a una lesión del nervio frénico. El primer caso de lesión del nervio frénico de causa obstétrica fue reportado por Naunyn en el año 1902. En poblaciones de pacientes evaluados por ED debida a lesión del nervio frénico, la forma aislada ocurre aproximadamente en un 22%, en tanto que un 78% se presenta asociada con parálisis de Erb-Duchenne (lesión del plexo braquial). Encontrar parálisis del plexo braquial sin lesión del nervio frénico es mucho más común, pero la situación inversa es mucho más rara ⁽³⁾. En el caso presentado, la ausencia de trauma obstétrico y de parálisis braquial, así como los hallazgos imagenológicos orientan al diagnóstico de *eventración diafragmática derecha* secundaria a una deficiencia muscular congénita del diafragma, que puede presentarse como una ausencia total o parcial del desarrollo muscular en el *septum transversum*. Las hojas pleural y peritoneal son normales pero están separadas solamente por una delgada hoja fibrosa en las que se comprueba ausencia o disminución de las fibras musculares del diafragma ⁽¹⁴⁾. El músculo en estos casos está reemplazado por una lámina papirácea, blanquecina, inerte y a veces traslúcida. En la ED *los órganos abdominales quedan siempre por debajo del diafragma*, cualquiera sea el ascenso de éste ⁽¹⁵⁾. La causa de la falla muscular no es bien conocida, pero se han encontrado casos asociados a rubéola fetal, infección por citomegalovirus y trisomías cromosómicas ⁽¹¹⁾.

La incidencia familiar es poco común. La ED es más común a izquierda que a derecha ⁽¹¹⁾, pero en el presente caso fue del lado derecho, coincidiendo con la serie de Sarihan y colaboradores, en la cual dos de los tres pacientes reportados tenían ED congénita derecha ⁽¹¹⁾. El diagnóstico clínico de ED es solo presuntivo y corresponde a la imagenología el diagnóstico positivo y diferencial con la hernia diafragmática, que no resulta siempre tan fácil y esquemático ⁽¹⁵⁾. El hallazgo radiológico esencial es la demostración de una elevación del hemidiafragma que se aprecia como una imagen lineal, delgada, bien precisa y sobrealzada, que se extiende desde el raquis a la pared costal.

El examen radioscópico es muy importante, ya que evidencia una excursión diafragmática mínima o movimientos paradójicos del diafragma. Las imágenes hidroaéreas y los desplazamientos de órganos pueden ser similares a los observados en la hernia diafragmática.

Resuelto el problema diagnóstico nuestro principal cuestionamiento en el manejo es: ¿se debe realizar la plicatura del diafragma en un paciente que está libre de síntomas?

Numerosos trabajos justifican la intervención quirúrgica si el paciente tiene síntomas reiterados tales como neumonías, compromiso respiratorio asociado a dificultad para alimentarse, desnutrición o si no fue posible interrumpir la ventilación mecánica ^(2-4,6,7,10-12). La cirugía en pacientes asintomáticos con DMCD no está definitivamente recomendada por la literatura ^(2,6,10-12). No obstante Kizilcan y colaboradores afirman que la plicatura del diafragma es una intervención simple, rápida, sin riesgos y con resultados favorables a largo plazo ⁽⁶⁾ y en consecuencia tratan a todos los niños con ED congénita mediante dicho procedimiento quirúrgico.

Cuando se considera que el crecimiento del pulmón es hasta los 10 años de edad, parece razonable dar espacio al futuro desarrollo de este órgano vital; sin embargo todavía no hay datos concluyentes sobre este tema ⁽¹¹⁾.

Otros autores apoyan la cirugía en pacientes sin síntomas respiratorios solo cuando haya una gran eventración diafragmática que interfiera con la función pulmonar, lo que puede evidenciarse mediante estudios centellográficos de ventilación-perfusión ^(6,9,11).

Se concluye: **1)** Que puede resultar dificultoso el diagnóstico diferencial entre parálisis frénica y defecto muscular congénito del diafragma en un neonato que se presenta con elevación de un hemidiafragma y **2)** que no está definitivamente resuelto si hay que efectuar plicatura diafragmática a aquellos niños que están asintomáticos.



Figura 1. Radiografía de tórax a las 6 horas de vida.



Figura 2. Radiografía de tórax a los 30 días de vida.

Summary

In premature the neonatal respiratory difficulty syndrome is a common entity, but less frequent in the newborn that has reached pulmonary maturity. An exceptional cause of neonatal respiratory difficulty syndrome, is a diaphragm eventration. It could be caused by a phrenic nerve injury, or diaphragm congenital muscular deficiency. We present a clinic case in one newborn with neonatal respiratory difficulty syndrome, whose evolution was favorable. We took different types of image studies which made evident a diaphragm eventration, that later remained free from symptoms without treatment surgical. We wanted to emphasize differential diagnoses among: congenital diaphragmatic herniation, phrenic nerve injury, diaphragm congenital muscular deficiency and there are controversies related to the indication of diaphragmatic plication in asymptomatic patients.

Key words: NEWBORN
DIAPHRAGMATIC EVENTRATION

Bibliografía

1. **Hansen T, Corbert A.** Trastornos de la pared torácica y el diafragma. In: Shaffer, Avery. Enfermedades del recién nacido. 6ª Ed. Buenos Aires: Panamericana, 1993: 592-94.
2. **Tsugawa C, Kimura K, Nishijima E, et al.** Diaphragmatic eventration in infants and children: is conservative treatment justified?. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1643-4.
3. **Reilingh V, Koens B, Vos A.** Surgical treatment of diaphragmatic eventration caused by phrenic nerve injury in the newborn. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 602-5.
4. **Hartman G,** Hernia Diafragmática. En Nelson Tratado de Pediatría 15ª Ed. Madrid: Mc Craw -Hill- Interamericana; 1997 p 1460-1461.
5. **Tsuji M.** Traumatismo obstétrico. In: Cloherty J, Star KA. Manual de Cuidados Neonatales. 3ª Ed. Barcelona: Masson, 1999: 256-7.

6. **Kizilcan F, Tanyel C, Hicsonmez A, et al.** The long term results of diaphragmatic plication. *J Pediatr* 1993; 28: 42-4.
7. **Langer J, Filler R, Coles J, et al.** Plication of the diaphragm for infants and young children with phrenic nerve palsy. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 749-51.
8. **Smith C, Sade R, Crawford F, et al.** Diaphragmatic paralysis and eventration infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91 (4): 490-7.
9. **Kathryn A.** Eventration of the diaphragm. *Pediatric Surgery*. Vol 1. 4^a ed. London: Year Book Medical Publisher, 1986: 598-99.
10. **Suzumura Y, Teralda Y, Sonobe M et al.** A case of unilateral diaphragmatic eventration treated by plication with thoracoscopic surgery. *Chest* 1997; 112: 530-2.
11. **Sarihan H, Cay A, Akyazici R, et al.** Congenital diaphragmatic eventration: treatment and postoperative evaluation. *J Cardiovasc Surg* 1996; 37: 173-6.
12. **Deslauriers J.** Eventration of the Diaphragm. *Chest Surg Clin North Am* 1998; 8: 315-30.
13. **Dillon E, Renwich M, Wright C.** Congenital diaphragmatic herniation: antenatal detection and outcome. *Br J Radiol* 2000; 73 (868): 360-5.

Correspondencia: Dr. Osvaldo Bello.
Calle Cruz del Sur M. 312 59. Lomas de Solymar. Uruguay.
E-mail: dptechp@chasque.apc.org